Aus der Chirurgischen Klinik der Universität Breslau.
(Direktor: Geh.-Rat Prof. Dr. Küttner.)

Über Rankenhämangiome des Gehirns und ihre Kombination mit Hauthämangiomen

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der Medizin und Chirurgie
der Hohen Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich-Wilhelms-Universität zu Breslau

vorgelegt von

Walther Gedlich,
appr. Arzt

Breslau 1932

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543117_0132

Die Blutgeschwülste des Gehirns sind selten, sie betragen nach Cushing etwa 2% der interkraniellen Tumoren. Wir können bei den Hämangiomen des Gehirns die gleiche pathologisch-anatomische Gruppierung zugrundelegen, wie bei den Blutgeschwülsten an anderen Körperstellen. Obwohl wir in vorliegender Arbeit hauptsächlich die Rankenangiome des Gehirns zu berücksichtigen haben, möchte ich zunächst auch die anderen Formen der Blutgeschwülste besprechen, da diesen die im Thema genannten Hauthämangiome angehören. Unberücksichtigt sollen die varikösen und aneurysmatischen Gefäßerweiterungen bleiben, die kein selbständiges Wachstum zeigen, also nicht zu den Neoplasmen zu rechnen sind.

Man teilt die Blutgeschwülste in drei Gruppen ein, das H. simplex, das H. cavernosum, kurz Cavernom genannt, und das H. racemosum. Lieblingssitz aller dieser Geschwülste ist der Kopf. Die einfachste Form ist das H. simplex. Es kommt hauptsächlich im Gesicht vor und befällt hier vorzugsweise nur eine Gesichtshälfte. Der Tumor wird in seiner kutanen wie subkutanen Form meistens schon bei der Geburt beobachtet. Die tiefer gelegenen Formen sind oft erst später, wenn stärkeres Wachstum eintritt, zu erkennen. Vielfach zeigt sich die Geschwulst an Neugeborenen nur als flohstichähnlicher Punkt, von dem feine, radiär verlaufende Gefäßchen ausstrahlen (Lexer), wächst aber in den ersten Lebensmonaten sehr schnell, so daß er nach einem Jahre schon die ganze Gesichtshälfte einnehmen und blaurot verfärben kann. Neben dem flachen Naevus vasculoses, der sich nicht über das Hautniveau erhebt, kommen auch dicke oder lappige Bildungen vor, die weit die normale Hautoberfläche überschreiten und das Gesicht schwer verunstalten. Besonders an der Lippe sieht man zuweilen riesige Hämangiome, die bis zu Kindskopfgröße wachsen. Sie zeigen ein großes Schwellungsvermögen, be-

sonders wenn die Ateriolen bei den Geschwulstbildungen einen großen Anteil haben. Im allgemeinen besteht das H. simplex nur aus einem enorm vermehrten Konvolut von Kapillaren (Kapillar-Hämangiome) (Borst). Mit solchen Hauterscheinungen haben wir es hauptsächlich in der vorliegenden Arbeit zu tun. Die einfachen Hämangiome sind zwar auch in der Schädelhöhle gefunden worden, es sind aber keine Fälle bekannt, bei denen sie größeren Umfang angenommen und zu klinischen Erscheinungen geführt haben (Küttner). Ein selbständiges Vorwachsen in die Hirnsubstanz ist bisher nicht beobachtet worden.

Dagegen macht die zweite Gruppe der H., die Cavernome, oft schwerste Krankheitserscheinungen. Diese Geschwülste entstehen nicht etwa aus Erweiterungen bereits vorhandener Gefäße, sondern aus dem schwammigen Gefüge unregelmäßiger, bluterfüllter Hohlräume, ohne typische Gefäßwände, ähnlich denen der Corpora cavernosa penis (Küttner). Doch sind nach Borst auch die Kapillaren dabei beteiligt, jedenfalls gehen die Cavernome nicht aus dem venösen Teil der Gefäßbahn hervor. In manchen Fällen ist die Gefäßneubildung in Form von reichlicher Kapillarsprossung nachzuweisen (Borst). Die H.-Cavernosa finden sich in fast allen Organen, besonders häufig in der Haut, Leber, Milz und Nieren. Unter den Hirnhämangiomen bilden sie den größten Prozentsatz. Es kommen bei den Cavernomen mitunter angiomatöse Umwandlungen ganzer Organe, wie der Lymphknoten, der Ganglien vor (L. Schmidt). In manchen dieser Hämangiome sehen wir Blutzellneubildung, besonders in Leber und Milz. Man findet hierin einen deutlichen Hinweis auf die embryonale Anlage solcher Tumoren (H. Kahle). Schon bald nach der Geburt können die Cavernome schnell in die Tiefe wachsen, die Schädelknochen durchsetzen und mit den interkraniellen Gefäßen in Verbindung treten. Lannelongue hat 12 Fälle von Hauthämangiomen beschrieben, die durch den Schädelknochen hindurch Verbindung mit dem Sinus sagittalis superior bekommen hatten. Deshalb warnt Virchow bereits vor der Operation der kavernösen Hämangiome, die im Gesicht oder über dem Schädeldach liegen, weil häufig Gefäßverbindungen nach dem Schädelinneren beständen. Er führt solche Fälle von Michaud, v. Ammon, Pelletan und Melchiori an. Die Cavernome des Gehirns gehen meistens von den Gefäßen der Pia mater aus. Sie

liegen im allgemeinen oberflächlich. Es sind in der Literatur aber auch einige Fälle zu finden, bei denen das H. cav. einen tieferen Sitz hatte, z. B. in dem Fall von Pinéas, bei dem es sich um ein kavernöses H. der Brücke handelte. Alle Formen der H. zeigen Neigung zur Kalzifikation. Besonders auffallend ist die Angabe Creites, daß sich in den Tumoren nicht nur Verkalkungen, sondern sogar Verknöcherungen der die Hohlräume umgebenen Bindegewebsmasse zeigten.

Die Cavernome weisen in noch viel größerem Maße Füllungsunterschiede auf als die einfachen H. und geben dadurch ein wechselnderes Krankheitsbild. Sie sind weich, schwammig, geben jeder Druckdifferenz im Schädelinneren leicht nach und können so jahrelang fortbestehen bzw. wachsen, ohne zu Hirndruckerscheinungen zu führen. Zu Verdrängungserscheinungen des Gehirns kommt es nur, wenn die Tumoren sehr rasch wachsen, was aber selten ist, oder wenn sich durch eine Thrombose bzw. Blutung ihre Konsistenz ändert (Virchow). In einem großen Teil der beschriebenen Fälle verlief das Wachstum der Geschwulst vollkommen symptomlos, bis dann plötzlich schwerste Krankheitserscheinungen auftraten. So lesen wir bei Struppler: 48jährige Frau, früher stets gesund. Nie Kopfschmerz oder Erbrechen. Keine Gleichgewichts-, keine psychischen Störungen. Hören und Sehen gut. Für Lues kein Anhaltspunkt. Kein Potatorium. Pat. bekam am 26. 5. 1900 plötzlich ohne vorheriges Übelsein, nachdem möglicherweise eine seelische Aufregung vorausgegangen war, Krämpfe im rechten Bein und in der rechten Gesichtshälfte, die sich dann auf die linke Seite ausbreiteten. Bei diesem Anfall sei Pat. blau geworden, habe das Bewußtsein verloren und stöhnend geatmet. Nach einer Viertelstunde wieder Wohlbefinden. Später Bewußtlosigkeit, gehäufte Anfälle. Am 31. 5. Exitus.

Wie wir sehen, traten hier aus voller Gesundheit Anfälle von Jacksonscher Rindenepilepsie auf, die in kurzer Zeit zum Tode führten. Differentialdiagnostisch kam nur Rindenblutung und Tumor in Betracht. Lues konnte ausgeschlossen werden, desgleichen ein Trauma. Arteriosklerose bestand nicht. Obduktion: Es handelte sich um ein haselnußgroßes Hirncavernom in der vorderen Zentralwindung mit kleiner Blutung in die Umgebung und mit Kompression eines Teils der hinteren Zentralwindung.

Ebenso führt Bruns einen Fall an, bei dem plötzlich mit allgemeinen Krämpfen eine spastische Parese des rechten Beines einsetzte. Die Operation ergab ein kleines kavernöses H. im linken Fußzentrum. In diesem Fall war eine Thrombose im H., im vorigen eine Blutung für die schlagartige Erkrankung verantwortlich.

Ich habe diese beiden Formen der H. nur deshalb so ausführlich erwähnt, weil sie einmal als Haut-H. zum Thema der Arbeit gehören und zum anderen wegen ihrer mit den Rankenangiomen übereinstimmenden klinischen Erscheinungen.

Als dritte Gruppe der Blutgeschwülste betrachtet man die Rankenhämangiome, H. racemosum. Sie können gebildet werden durch Beteiligung der Venen, der Arterien oder beider Gefäßbezirke. Sie stellen sich dar als unentwirrbarer Knäuel roter Gefäßschlangen. Vorzugsweise kommen sie am Schädel, im Gehirn und Knochen vor. Die Geschwulst kann mitunter eine sehr große Ausdehnung annehmen.

So fand Kalischer ein Rankenhämangion des Gehirns, das eine ganze Hemisphäre überzog. Die betroffene Hirnpartie wurde dadurch in ihrer Entwicklung gehemmt, sie war wesentlich verkleinert.

Die Geschwülste sind meistens flach, gehen von der Pia aus, dringen aber doch zuweilen in die Gehirnrinde vor. Jedoch hält es Borst noch für unentschieden, ob eine progressive Gefäßneubildung vorhanden ist. Er schreibt: „Es sind hier die massenhaften, teils verdickten, teils verdünnten, erweiterten Gefäße sämtlich zum Verbreitungsgebiet einer Arterie gehörig. Die Bezeichnung Angioma arteriale stimmt für diese Bildung nicht ganz, weil die Gefäße vielfach durchaus nicht den typischen Bau von Arterien haben, sondern sehr wechselvoll ausgebildet sind, wohl entsprechend der abnormen funktionellen Inanspruchnahme". Gegenteiliger Ansicht sind Benda und Ribbert, welche die Rankenhämangiome für echte Geschwülste mit Neubildung von Gefäßgewebe halten. Diese Anschauung geht auf Virchow zurück.

Wie im Anfang des letzten Absatzes erwähnt, hat man arterielle, venöse und arterio-venöse Rankenhämangiome beobachtet. Zu der arteriellen Form z. B. gehört ein von Emmanuel beobachtetes und seziertes Rankenhämangiom:

Der mittlere und hintere Teil der in toto verkleinerten rechten Hemisphäre, besonders der Schläfenlappen, war in

eine dicke Schwarte eingebettet, welche makroskopisch vornehmlich aus regenwurmartig geschlängelten, dicken Venen zu bestehen schien, die bei der mikroskopischen Untersuchung aber vorwiegend als aus Arterien bestehend sich erwies. Die Wände dieser Arterien zeigten geschwulstartige Wucherungen, besonders der Media. Das H. war tief in die Hemisphäre eingedrungen.

Ein venöses Rankenhämangiom ist z. B. von Krause beschrieben worden: Ein 46jähriger Rechtsanwalt wurde wegen Jacksonscher Epilepsie operiert. Es fand sich ein handtellergroßer Tumor, der aus einem Konvolut dilatierter Venen bestand. Der Tumor konnte nicht entfernt werden, da er tief in die Fossa Sylvii hineinreichte.

Ein Rankenhämangiom des Gehirns mit Beteiligung der Venen und Arterien wird von Kalischer ausführlich beschrieben.

Eine Zusammenstellung von 20 Fällen von Rankenhämangiomen des Gehirns finden wir bei Deist.

Nun mögen mir noch einige Worte über die Ätiologie der Hämangiome gestattet sein.

Es gibt Autoren, welche Traumen als Ursache annehmen. Diese Meinung vertritt besonders Astwazaturow. Er stellt in seiner Originalarbeit im Zentralblatt für Neurologie (1911, S. 363) 11 Fälle zusammen, von denen vier eine traumatische Genese haben. Bei den in dieser Arbeit angeführten Fällen von Bremer und Rossolimo sind an der Kopfhaut sogar Narben, entsprechend der Lage des Hirntomors gefunden worden. Es handelt sich hier durchweg um kavernöse Hirngeschwülste. Da nun aber die Cavernome, wie schon erwähnt, leicht zur Thrombenbildung, zur Verkalkung und Blutung in die Umgebung neigen, bin ich der Ansicht, daß hier das Trauma nur auslösende Ursache gewesen ist und ein präformiertes H., zu lebhaftem Wachstum, mit nunmehr klinischen Erscheinungen, angeregt hat. Ähnliche Fälle finden wir bei Lannois et Bernoud, Isenschmid, Creite, Rotgans.

Im allgemeinen jedoch neigt man heute der Ansicht zu, daß für die Entstehung eines Hämangioms eine fehlerhafte Veranlagung, bzw. eine Bildungsstörung Bedingung ist. So war schon Virchow der Ansicht, daß bei den Hämangiomen die Bevorzugung des Gesichts auf embryonale Mißbildungen hinweist. Er brachte ihre Entstehung in Beziehung zu den

fötalen Spaltbildungen. Er schreibt: „Sehr leichte irritative Zustände mögen genügen, um an den Rändern und im Umfange dieser Spalten, welche an sich sehr reich mit Gefäßen versehen sind, eine stärkere Ausbildung hervorzurufen, die sich möglicherweise als Naevus zu erkennen gibt, die aber auch wohl ganz latent bleibt und erst später manifest wird." Ribbert nimmt Entwicklungsstörungen an, wobei eine kleine Arterie sich in ihrem Verbreitungsbezirk ohne Zusammenhang mit der Umgebung entwickelt oder nachträglich alle Beziehungen zu ihr verliert. Für die kongenitale Anlage sprechen auch die zahlreichen Kombinationen mit Blutgeschwülsten anderer Organe. Ich nenne die Angiomatosis retinae (v. Hippelsche Krankheit), die Angiomatosis der Haut, Leber, Niere, die vielfach gleichzeitig beobachtet werden. Ein anatomischer Zusammenhang braucht nicht zu bestehen, ist auch speziell zwischen Rankenhämangiomen des Gehirns und Hauthämangiomen des Gesichts nicht festgestellt worden. Entwicklungsgeschichtliche Erwägungen weisen auf eine Entstehung aller dieser Entwicklungsanomalien im dritten Fötalmonat hin (Lindau). Hinweise auf familiäres Auftreten der Hämangiome sind zum Beweis für ihr kongenitales Entstehen besonders wertvoll. So gibt Kufs den Fall eines 81 jährigen Mannes an, bei dem es sich um eine Kombination von zahlreichen, 3—10 mm großen Cavernomen des Gehirns mit multiplen, hirse- bis hanfkorngroßen Naevi vasculosi des ganzen Gesichts und des Halses handelte. Die Tochter des Pat. erlitt in ihrem 17. Lebensjahr eine Hemiparese, die Kufs auf ein Hämangiom der Brücke bezog. Bei Feodoroff und Bogorad finden wir den Fall eines 23 jährigen Mädchens, das am Körper zahlreiche Naevi pigmentosi hatte. In den sechs letzten Lebensjahren litt es an epileptischen Anfällen (Jackson-Typus). Zwei Jahre vor seinem Tode entwickelte sich in der Kopfhaut rechts ein Rankenhämangiom. Drückte man auf dasselbe, so entstanden Kopfschmerzen. Bei der Sektion fanden sich drei Cavernome der rechten Großhirnhemisphäre und Cavernome in Milz und Nieren vor. Der Vetter des Mädchens hatte einen großen Naevus vasculosus im Gesicht.

Daß es sich bei Entstehung der Rankenhämangiome des Gehirns mit Sicherheit um eine kongenitale Fehlanlage handelt, geht schon aus der recht häufigen Vergesellschaftung mit Gesichtshämangiomen hervor. Hierzu werden wir später zahlreiche Beispiele anführen.

Klinisch zeichnen sich alle Hämangiome des Gehirns durch langdauernden Verlauf aus. Dies ist oft der einzige Umstand, der an der meistgestellten Diagnose, maligner Tumor, zweifeln läßt. Die neurologischen Ausfallserscheinungen sind gewöhnlich gering. Ebenso kommen, besonders bei den Cavernomen, infolge von Füllungsschwankungen äußerst wechselnde Krankheitsbilder zustande. So führt Creite den Fall einer 21 jährigen Frau an, die zur Zeit der Menses, bei Gemütsbewegungen und bei starkem Temperaturwechsel an gehäuften epileptischen Anfällen litt. Man fand bei ihr multiple Gehirncavernome. Ebenso beschreibt Enders einen Fall, bei dem sich ein Hämangiom der Brückengegend einen Hohlraum in der Hirnsubstanz geschaffen hatte, in dem es sich bei der Sektion als schlaffer Sack zeigte.

Die häufigsten klinischen Symptome bei allen Hirnhämangiomen sind epileptische Anfälle, namentlich vom Jackson-Typus. Da die Tumoren meistens von der Pia ausgehen, beeinflussen sie auch am ersten die Hirnrinde. Wie schon erwähnt, kommt es durch Zirkulationsstörungen zu Entwicklungshemmungen des Gehirns, so daß mitunter schwere psychische Störungen vorhanden sind. Ferner rufen die H. auch, wohl durch vorübergehende Blutungen, apoplektiforme Attacken bei jugendlichen Individuen hervor, wie in dem eigenen Fall, oder es kommt, infolge Thrombose oder Ruptur zum plötzlichen Exitus oder sie verlaufen unter dem Bilde eines malignen Hirntumors.

Das Krankheitsbild ist also derartig mannigfaltig, daß der Diagnosestellung die größten Schwierigkeiten entgegentreten, wenn sie nicht durch besondere Hinweise, nämlich die genannten kongenitalen Anomalien, erleichtert wird. Auf die Darstellung durch Röntgenogramme gehen wir später noch näher ein.

Hinzufügen möchte ich noch einige wertvolle diagnostische Hinweise Isenschmids in Beziehung auf das Rankenhämangiom des Gehirns. Diese sind: Verbreiterung des Herzens nach links und ein Geräusch bei Abwesenheit eines Klappenfehlers, ferner starke Erweiterung der zum Kopfe führenden Arterien und drittens das Bestehen eines lauten systolischen Gefäßgeräusches über dem Schädel. Isenschmid hat solche Symptome bei einem 9½ jährigen Mädchen gefunden, das im dritten Lebensjahre ein rechtsseitiges Schädeltrauma erlitten hatte. Vom vierten Jahr an traten Anfälle von Kopfschmerzen, Erbrechen, und Schwindel auf, sowie

später linksseitige Jacksonsche Krämpfe und vorübergehende Hemiparese. Aus dem Status: Verbreiterung des Herzens nach links, Erweiterung der meisten zum Kopf, besonders zu dessen rechter Hälfte aufsteigenden Arterien, einschließlich Aorta und rechte Meningea media, ferner ein lautes, herzsystolisches Geräusch über dem Schädel, maximal über dem rechten Ohr. Nach Unterbindung der rechten Arteria carotis communis Besserung. Weitere Beobachtungen hierzu liegen nicht vor.

Den sichersten Hinweis auf ein Rankenhämangiom des Gehirns bildet ein Hauthämangiom im Gesicht, und zwar handelt es sich bei letzterem meistens um einen einfachen Naevus vasculosus. Diese Kombination ist in der Literatur bereits als eigenes Krankheitsbild beschrieben worden (Brushfield und Wyatt, Parkes Weber). Uiberall teilt die hierzu gehörigen Krankheitserscheinungen in primäre, nämlich Hautnaevus, Rankenhämangiom, Hydrophthalmus und in sekundäre, also Folgezustände wie Schädelasymmetrie, neurologische Störungen und psychische Defekte.

Hierzu gehört auch der von uns anzuführende Fall (Landesheilanstalt Neuhaldensleben).

Es handelt sich um den 27 jährigen B. S. Sein Vater und ein Bruder sind gesund. Die Mutter ist vor einigen Jahren gestorben, vermutlich an Lungenentzündung. In der Verwandtschaft sind keine Krankheiten, die mit dem Leiden des Patienten in Beziehung stehen könnten, beobachtet worden.

Von Geburt an besteht bei dem Kranken ein großes Feuermal der linken Gesichtshälfte, desgleichen kleinere, fleckenförmige Hautverfärbungen an der rechten Wange. Schon von den ersten Lebensjahren an entwickelte sich allmählich eine Lähmung des rechten Armes, später auch des rechten Beines. Seit dieser Zeit bestehen auch Krampfanfälle, die an der rechten Körperseite beginnen. Am rechten Auge besteht schon von Kindheit an Schielen. Genauere Angaben, seit wann, sind nicht zu erhalten. Die Sehfähigkeit nahm am rechten Auge schon während der Schulzeit ab. Seit etwa 10 Jahren auch am linken Auge Verschlechterung der Sehfähigkeit, jedoch hier kein Schielen. Patient hat die Dorfschule bis zur letzten Klasse mit leidlichem Erfolg besucht. Schreiben konnte er nur mit der linken Hand, da die rechte gelähmt war. Die Lähmung soll nicht plötzlich entstanden sein, sondern sich allmählich über den rechten Arm und später über das rechte Bein ausgebreitet haben. Über Kopf-

schmerzen hat Pat. nie zu klagen gehabt, nur mitunter über Augenschmerzen. Einen Beruf konnte er nach der Schulentlassung nicht ergreifen, da sowohl Lähmung wie Sehstörung ihn daran hinderten. Er hält sich deshalb schon jahrelang in Heilanstalten auf.

Aus dem Status:

Kleiner, fettleibiger Mann. Im Gesicht ein Naevus vasculosus, der die linke Gesichtshälfte vom Unterkieferwinkel und Ohr bis zur linken Lippen- und Nasenhälfte einnimmt, sowie über Stirn und Schläfe bis zur halben Scheitelhöhe verläuft. Die Augenlider sind derart verdickt, daß sie nicht spontan geöffnet werden können. Die linke Lippe ist auf Hühnereigröße verdickt. Auch an der rechten Wange finden sich teleangiektatische Flecken, die jedoch nicht überall zusammenhängend sind und sich nicht über das Hautniveau erheben, wie dies bei der linken Seite durchweg der Fall ist. (Siehe Abbildung.) Der Haarwuchs an der Schläfen- und Scheitelgegend links ist spärlich. Über dem linken Ohr ist zeitweise ein leises, herzsystolisches, interkranielles Geräusch zu hören. Röntgenbefund: Schädel asymmetrisch, links kleiner als rechts. Linke Stirnhöhle abnorm groß.

An beiden Augen das typische Bild des Hydrophthalmus congenitus. Rechts Amaurose, links noch ein Lichtschimmer. Konjunktiva beiderseits stark iniziert. Pupillen reagieren wegen Synechien nicht mehr. Am rechten Auge starkes Auswärtsschielen. Cornealreflexe nicht auslösbar. Facialis o. B. Zunge wird gerade herausgestreckt, keine Narben. Zähne teilweise verbildet. Am Hals keine abnorme Pulsation. Geruch, Geschmack intakt. Sprache o. B. Am rechten Arm spastische Parese. Ödem des Handrückens. Finger in geringem Grade spontan beweglich. Auch am rechten Bein spastische Parese. Fußgelenk versteift. Fuß steht innenrotiert. Babinski +. Linke Extremitäten o. B. Rombergsches Phänomen nicht vorhanden. Haltung und Gang wie bei typischer Hemiplegie. Wirbelsäule o. B. Keine Blasen- und Mastdarmstörungen. Sensibilität intakt. Bauchdeckenreflexe nicht auslösbar. Herzgrenzen normal, keine abnormen Geräusche. Lungen o. B., desgleichen die Bauchorgane. Wa.-R. negativ. In größeren Abständen Jackson-Anfälle, die im rechten Arm beginnen. Psychisch: Pat. sitzt meistens ruhig da, redet wenig, ist oft mürrisch. Gedächtnis leidlich. Mäßiger Intelligenzdefekt.

Wir haben bei diesem Fall die Diagnose: Rankenhämangiom des Gehirns, verbunden mit Naevus vasculosus der Haut, gestellt. Auf diese Diagnose weist erstens der Hautnaevus hin. Er liegt größtenteils im Gebiet des 1. und 2. Trigeminusastes links. Bei den Teleangiektasien der rechten Seite handelt es sich lediglich um ganz oberflächliche Erscheinungen. Es ist jedenfalls kein Anhaltspunkt dafür da, daß auch er mit einem Hirntumor in Beziehung stände. Immerhin ist dies doppelseitige Auftreten des Hautnaevus recht selten. Zweitens finden wir den Hydrophthalmus congenitus (infantiles Glaukom). Dieser ist meistens doppelseitig und wird zu den Bildungsanomalien gerechnet (Axenfeld). Das Schielen halten wir für eine Sekundärerscheinung des Glaukoms, da das rechte Auge ja von Kindheit an nicht gebraucht werden konnte. Das dritte Symptom ist die rechtsseitige (kontralaterale) Hemiparese, sowie die Jackson-Anfälle, die beide für einen Prozeß an der Rinde der linken Hirnhemisphäre sprechen. Dazu kommt viertens das Gefäßgeräusch im Schädel und fünftens die Schädeldeformität.

Differentialdiagnostisch käme Rindenblutung oder maligner Tumor in Frage. Erstere ist wegen des allmählichen Entstehens der Lähmung, letzterer wegen des langdauernden Krankheitsverlaufs auszuschließen.

Eine Anzahl ähnlicher Fälle finden wir in der Literatur. Bei fast allen sind die den Hirntumor begleitenden Gefäßanomalien Naevi vasculosi. Diese Geschwülste haben fast ausnahmslos nur eine Gesichtshälfte befallen, und zwar liegen ihre Grenzen meistens im Gebiet des Trigeminus, wobei der erste und zweite Trigeminusast bevorzugt wird. Ob besondere Bevorzugung der linken Seite, wie P. Weber angibt, vorliegt, ist bei dem geringen Material nicht sicher zu entscheiden. Auch die Fälle von Deist, wie der eigene Fall, scheinen Weber recht zu geben.

Meistens liegt der Naevus auf derselben Seite wie das Hirnhämangiom. Seltener alterniert er mit dem Hirntumor. Drittens sind Fälle beschrieben worden, bei denen die Kranken außer Hauterscheinungen im Gesicht, auch solche an anderen Körperstellen hatten, und viertens, bei denen die Hauterscheinungen nur an Blutsverwandten zu finden waren.

Bei weitem am häufigsten findet sich der Gesichtsnaevus auf derselben Seite wie das Hirnhämangiom. Solche Fälle sind von P. Weber zusammengestellt worden. Der Ver-

fasser konnte mit Recht aus ihnen ableiten, daß ein Gesichtsnaevus bei einem Epileptiker oder einem jugendlichen Hemiplegiker mit großer Wahrscheinlichkeit auf ein Rankenhämangiom des Gehirns schließen läßt.

Drei Fälle von Cushing:

Es handelt sich um 4-, 5- und 8jährige Knaben. Bei allen dreien bestanden rechtsseitige Gesichtsnaevi, dazu fand sich bei zweien ein Naevus an der rechten oberen Extremität, alle drei litten an rechtsseitigem Hydrophthalmus und linksseitiger Hemiplegie. Zwei von ihnen waren Epileptiker, einer Idiot. In zweien dieser Fälle konnte ein Rankenhämangiom des Gehirns nachgewiesen werden.

Strominger: Kranker mit Gesichtsnaevus und kontralateraler Hemiplegie.

P. Weber: Ein 45jähriger Mann mit Hämangiom der Opperlippe litt an linksseitiger Jacksonscher Rindenepilepsie. Man fand bei der Operation ein Rankenhämangiom über den rechtsseitigen motorischen Zentren. Ferner bei demselben Autor: Ein 6jähriges und ein 22jähriges Mädchen waren an linksseitiger Jacksonscher Epilepsie erkrankt. Bei beiden war ein großer, rechtsseitiger Gesichtsnaevus vorhanden.

Lannois et Bernoud: Ein 20jähriges Mädchen hatte von Geburt an einen großen Gesichtsnaevus ohne Hyperplasie, der die linke Wange, Oberlippe, Stirn und Schläfengegend einnahm. Seit dem 5. Lebensjahr epileptische Zustände, in deren Gefolge sich eine rechtsseitige spastische Hemiplegie entwickelte.

Cassirer: Ein junger Mann mit ausgedehntem Gesichtsnaevus rechts litt seit 8 Jahren an linksseitiger Rindenepilepsie. Bei einer Operation fand sich ein rechtsseitiges Hirnhämangiom. Auch die Mutter des Patienten soll in der Jugend an Krämpfen gelitten haben.

Kalischer: Es handelt sich um ein 1½jähriges Kind mit angeborenem Naevus der linken Gesichtshälfte im Gebiet des 1. und 2. Trigeminusastes und einem Teil der behaarten Kopfhaut. Die rechte Seite des Hinterhauptbeins überragte die linke um 1—2 cm. Wir haben also, wie in unserem Fall, eine Schädeldeformität vor uns. Vom 6. Lebensmonat ab traten epileptische Anfälle auf, die später in eine rechtsseitige spastische Halbseitenlähmung übergingen. Das Kind kam an einer Pneumonie ad exitum. Die Sektion ergab

eine Verkleinerung der linken Hirnhemisphäre und ein Rankenhämangiom in der Gegend der linken Zentralwindungen, ausgehend von der Pia mater.

Besonders erwähnenswert bei dem Fall Kalischers sind die Skelettveränderungen am Schädel. Wir finden eine Verdickung des linken Stirnbeins entsprechend der Ausbreitung des Hauthämangioms. Die linke Seite des Hinterhauptbeins war auffallend dünn. Schädeldach und Schädelbasis zeigten eine deutliche Asymmetrie. Die rechte Schädelhöhle war 1—2 cm länger, breiter und höher als die linke. Es besteht also eine erhebliche Entwicklungshemmung der dem Rankenhämangiom entsprechenden Schädelhälfte.

Als 2. Gruppe hatten wir die Fälle bezeichnet, bei denen der Gesichtsnaevus und das Hirnhämangiom auf verschiedenen Körperseiten liegt. Diese sind recht selten, haben auch für den Chirurgen wegen der Unsicherheit der Diagnose keine Bedeutung. Uiberall erklärt diese Zustände damit, daß er annimmt, die Geschwulst wäre auf die andere Hirnhemisphäre hinübergewachsen. Er führt dazu einen Fall Vincents an:

Es fanden sich bei der Autopsie eines Patienten, der an generalisierter Epilepsie gelitten hatte, ausgebreitete Angiektasien über den Hirnhemisphären. Die linke Hemisphäre war kleiner als die rechte. Der Hautnaevus saß im Gebiete des 2. Trigeminusastes rechts.

Bei Lannois et Bernoud finden wir einen ähnlichen Fall:

Ein 20jähriges Mädchen hatte von Geburt an einen großen Naevus vasculosus, der die linke Wange einnahm. Im 3. Lebensmonat hatte Pat. ein Kopftrauma und bald danach eine linksseitige spastische Hemiparese erlitten. Seit dem 8. Lebensjahr epileptische Zustände, in deren Gefolge sich eine linksseitige Hemiplegie entwickelte.

Oppenheim führt einen 10jährigen Knaben mit linksseitigen epileptischen Krämpfen und Ausfallserscheinungen links an.

Bei der 3. Gruppe befinden sich die Hauterscheinungen außer im Gesicht, auch an anderen Körperstellen. Als Beispiel ist hier der vorher erwähnte Fall Webers anzuführen. Bei der Patientin fanden sich auch an Rücken, Brust und Armen Hauthämangiome als Begleiter der Hirntumoren.

Nicht hierher gehört streng genommen der von Uiberall zitierte Fall Vollands:

Bei dem Patienten, der in der Jugend wegen eines Hämangioms der Hand operiert worden war, fanden sich bei der Sektion Cavernome des Gehirns.

In die 4. Gruppe gehören Fälle, bei denen sich die Hauterscheinungen nur an Blutsverwandten zeigten. So schildert Oppenheim den Fall eines 15 jährigen Knaben mit rechtsseitiger Jacksonepilepsie und Hemiparese infolge eines Hirnhämangioms. Die Mutter des Patienten hatte ein Hämangiom an der Oberlippe.

Einen analogen Fall Rawlings zitiert Weber und Uiberall:

Der Bruder des Kranken, der an rechtsseitigem Hirnhämangiom mit linksseitigen epileptischen Krämpfen litt, hatte einen rechtsseitigen Gesichtsnaevus im Bereiche des 1. und 2. Trigeminusastes.

In letzter Zeit ist mehrfach versucht worden, die Hirnrankenangiome röntgenographisch darzustellen. Daß dies nicht öfter mit positivem Resultat geschehen ist, liegt teils in mangelnder Technik bei der Aufnahme und ihrer Deutung, teils daran, daß die klinischen Voraussetzungen für die Abbildung der Geschwülste nicht oder noch nicht gegeben waren. Wie schon bei der Besprechung der einzelnen Geschwulstformen bemerkt wurde, neigen die Hämangiome in hohem Maße zur Verkalkung. Vom Alter des Patienten ist die Kalzifikation nicht abhängig, wie dies drei der noch anzuführenden Fälle in den Röntgenbildern zeigen, desgleichen (bei der Sektion) der auf Seite 7 beschriebene Fall von Creite. Ebenso hat Astwazaturow zwei solcher Fälle publiziert. Beim Rankenhämangiom sehen wir im Röntgenbild doppelt konturierte, geschlängelte Linien von der Stärke eines Notizbuchbleistiftes. Die Kalkablagerungen in Cavernomen bilden sich mehr punktförmig ab. Nochmals hinweisen möchten wir an dieser Stelle auf die Schädeldeformitäten, die oftmals erst aus der Röntgenaufnahme zu erkennen sind. Bei der röntgenographischen Darstellung der Hirnhämangiome bietet das stereographische Verfahren die größten Vorteile. Wenn auch bei Verdacht auf Hirntumoren wohl in allen Kliniken Röntgenaufnahmen gemacht werden, so wird dies doch allzuoft bei Krankheitszuständen, die unter dem Bilde der Hemiplegie oder Epilepsie verlaufen, unter-

lassen. Vielleicht wäre sonst die Zahl der röntgenographisch dargestellten Hirnhämangiome größer. Wir finden in der Literatur nur wenige Autoren, die darüber berichten.

Fall Webers:

Eine 28 jährige Frau leidet an ausgedehntem Hämangiom im ganzen Gesicht, an der Brust, an Rücken und den oberen Extremitäten. Links besteht Hydrophthalmus und Heterochromie der Iris. Ferner besteht rechtsseitige kongenitale Hemiparese, sowie Debilität. Im Röntgenbild zeigen sich verkalkte Gefäße, verstreut über die ganze linke Hirnhemisphäre. Der Schädel ist prognath, die Sella turcica sehr klein. Auch eine Schädeldeformierung ist zu erkennen.

Fall Sheldons:

Ein 67 jähriger Mann mit einem linksseitigen Gesichtsnaevus und rechtsseitiger spastischer Hemiparese. Röntgenologisch war ein Rankenhämangiom der Pia nachweisbar.

Fall Symmonds:

Es handelte sich um einen 11 jährigen Knaben, der einen Naevus an der linken Gesichtshälfte und homonyme Hemianopsie rechts aufwies. Röntgenologisch konnte ein Rankenhämangiom links nachgewiesen werden.

Fall Uiberall:

Ein 25 jähriger Mann mit angeborenem Naevus vasculosus des Gesichts und der Schleimhäute von Mund- und Nasenhöhle links, innerhalb der Grenzen des 1. und 2. Trigeminusastes. Am Hals einige fleckenförmige Feuermale. Die Haut über dem Naevus ist leicht hypertrophisch. Patient leidet seit Kindheit an Epilepsie. Einige leichte Ausfallserscheinungen an den rechten Extremitäten. Röntgenbefund: Linke Hirnschädelhälfte kleiner als die rechte; im Bereiche des Gesichtsschädels ist die linke Hälfte etwas tiefer gerückt. Über Schläfen- und Occipitallappen links doppelt konturierte, gewundene Schatten, die ein verkalktes Rankenhämangiom darstellen.

Es sind unter den bereits angeführten Krankenberichten einige Fälle zu finden, bei denen das Hirnhämangiom operativ angegangen wurde (Bruns, Krause, Isenschmid, Weber, Cassirer).

Die Ergebnisse der Operationen sind allerdings nur dann befriedigend, wenn das Hämangiom noch keine größeren Ausfallserscheinungen hervorgerufen, wenn also die Hirn-

substanz nicht geschädigt, oder wenn das Gehirn nicht in seiner Entwicklung gehemmt worden ist. In unserem eigenen Falle wäre eine Operation zwecklos, sie könnte nur diagnostisches Hilfsmittel sein.

In der Mehrzahl der Fälle wurde wegen epileptischer Zustände operiert. Es mußten dabei mitunter motorische Störungen in Kauf genommen werden, weil die Geschwulst in die Hirnrinde hineingewachsen war.

Im allgemeinen genügte schrittweise Unterbindung der Gefäße mit nachfolgender Abtragung des Tumors.

Wir möchten hier zur Erläuterung aus den uns vorliegenden Operationsschilderungen nur einen Bericht Mühsams teilweise wiedergeben. Der Patient wurde wegen Jackson-Anfällen und Tastlähmung links operiert. Die Operation wurde zweizeitig vorgenommen.

„Am 5. 10. 1910 schritt ich zur ersten Operation. Es wurde ein 8 cm breiter, rechteckiger Lappen, dessen Seitenschnitte 9 cm lang waren, mit der Basis nach unten auf der rechten Seite gebildet. Durch die Mitte dieses Lappens verlief die vorher craniometrisch festgestellte Rolandsche Furche. Nach Aufklappen des Hautperiostlappens lag die bläulich verfärbte Dura vor. Sie pulsierte nicht und fühlte sich deutlich gespannt an. Es wurde dann die Dura lappenförmig längs der Knochenöffnung inzidiert. Nunmehr lag eine dunkelrotblaue, von zahlreichen bis gänsekielstarken Venen durchzogene pralle Masse vor, in welcher die einzelnen Windungen des Gehirns sich nicht mehr genauer erkennen ließen. Diese pathologisch veränderte Substanz überragte nach allen Seiten hin das Knochenfenster.“ Probeexzision ergab Rankenangiom der Pia mater. Die Wunde wurde geschlossen. Nach 8 Tagen folgte die zweite Operation. „Nach Eröffnung der Schädelhöhle und der Dura kam es mir vor allem darauf an, genau die Grenzen der Geschwulst zu übersehen. Zu diesem Zwecke erweiterte ich das Knochenfenster nach allen Richtungen hin.“ „Nunmehr lag der ganze, etwa handtellergroße angiomatöse Tumor frei zutage. Mit schrittweiser Umstechung, der zum Teil gänsekieldicken Gefäße ging ich nun um die Geschwulst herum, wobei ich darauf achtete, auch die kleinsten Venen zu unterbinden.“ Die Geschwulst reichte teilweise bis in die weiße Hirnsubstanz. Primäre Heilung. An Ausfallserscheinungen resultierte Lähmung des linken Facialis, des linken Armes und Beines. Später erfolgte teil-

weise Rückgang der Lähmungen. Von der Epilepsie war Patient befreit.

Zum Schluß der Arbeit möchte ich noch auf einige andere Krankheiten des Gehirns hinweisen, bei denen sich gleichfalls Erscheinungen in der Haut und anderen Organen vorfinden. Das ist die tuberöse Hirnsklerose, die sich oft mit dem Adenoma sebaceum und Nierenmischtumoren kombiniert, und die Recklinghausensche Krankheit, bei der sich Neurofibrome mit Gliomen des Zentralnervensystems, Hautwarzen, Pigmentflecken und Elephantiasis verbinden.

Literaturverzeichnis.

Astwazaturow, Neur. Centralbl. 1911 / Frankf. Z. f. Path. 4, H. 3.

Borst, Path. Anatomie v. Aschoff, Bd. 1.

Brushfield und Wyatt, Brit. J.Chir. Dis. 1927/28.

Cassirer und Mühsam, Berl. klin. W. 1911 S. 755.

Creite, Münch. med. W. 1903.

Deist, Zeitschr. f. Neur. Bd. 79.

Emanuel, D. Zeitschr. f. Nervenheilkunde Bd. 14.

Enders, Münch. med. W. 1908.

Feodoroff und Bogorad, Zeitschr. f. Neur. Bd. 94.

Isenschmid, Münch. med. W. 1912, S. 243.

Kalischer, Arch. f. Psych. Bd. 34 S. 171 ff..

Krause, Neur. Cbl. 1908 / Chir. d. Gehirns u. Rückenmarks Bd. 1.

Küttner, Garré-Küttner-Lexer: Handb. d. prakt. Chir. Bd. 1.

Kufs, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 18 / Zeitschr. f. Neur. 113.

Lannois et Bernoud, Nouv. Iconographie de la Salpêt. Nr. 6, 1898.

Lexer, Garré-Küttner-Lexer: Handb. d. prakt. Chir. Bd. 1.

Lindau, Acta pathol. et microbiol. scandinav. Suppl. Bd. 1, 1926.

Oppenheim, Lehrb. d. Nervenkrankh. Bd. 2 / Hirngeschwülste S. 222.

Peters, Axenfeld: Lehrb. d. Augenkrankheiten.

Pinéas, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 110.

Rossolimo, Arch. f. Psych. 29.

Struppler, Münch. med. W. 1900, S. 1267.

Uiberall, Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psych. Bd. 24.

Virchow, Virchows Arch. 6, 1854 / Die krankh. Geschwülste 3.

Volland, Zeitschr. f. d. jugendl. Schwachsinn 6.

Weber, Proc. r. Soc. med. Bd. 22.

Lebenslauf.

Ich, Walther Gedlich, wurde am 7. Februar 1901 in Herischdorf, Kr. Hirschberg, als Sohn des Oberpostinspektors Hermann Gedlich und seiner Ehefrau Emma, geb. Theuner, geboren.

Ich besuchte Schulen in Hirschberg, Neusalz, Breslau und Liegnitz. Im Herbst 1923 legte ich am staatl. hum. Gymnasium (Ritterakademie) in Liegnitz die Reifeprüfung ab.

Mein medizinisches Studium absolvierte ich in Wien und Breslau, wo ich am 13. März 1929 die ärztliche Staatsprüfung bestand. Während des praktischen Jahrs und der Assistentenzeit arbeitete ich im Städt. Krankenhaus und Diakonissenhaus Bethanien in Liegnitz, sowie in der Landesheilanstalt Neuhaldensleben bei Magdeburg.

Am 5. Oktober 1931 habe ich mich in Liegnitz als prakt. Arzt niedergelassen.

Ich bin evangelischer Konfession und preußischer Staatsangehörigkeit.